

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

---

Année 1934

N° \_\_\_\_\_

# THÈSE

POUR LE

512

DOCTORAT de L'UNIVERSITÉ de PARIS

(MENTION MÉDECINE)

PAR

SCHEINDEL-PAJA TABAK R. KOSSMAN

Née le 28 Octobre 1905 à Stanislawow (Pologne)

---

CONSIDÉRATIONS  
SUR LE GLIOME BILATÉRAL  
ET LE  
GLIOME HÉRÉDITAIRE  
DE LA RÉTINE

---

*Président* : F. TERRIEN, Professeur

PARIS

LIBRAIRIE MÉDICALE MARCEL VIGNÉ

13, RUE DE L'ÉCOLE DE MÉDECINE

---

1934



# THÈSE

POUR LE

DOCTORAT de L'UNIVERSITÉ de PARIS

(MENTION MÉDECINE)

PAR

SCHEINDEL-PAJA TABAK R. KOSSMAN

Née le 28 Octobre 1905 à Stanislawow (Pologne)

---

CONSIDÉRATIONS  
SUR LE GLIOME BILATÉRAL  
ET LE  
GLIOME HÉRÉDITAIRE  
DE LA RÉTINE

---

*Président* : F. TERRIEN, Professeur

PARIS

LIBRAIRIE MÉDICALE MARCEL VIGNÉ  
13, RUE DE L'ÉCOLE DE MÉDECINE

---

1934

I. — PROFESSEURS

|                                                                         | MM.                |
|-------------------------------------------------------------------------|--------------------|
| Anatomie . . . . .                                                      | ROUVIERE.          |
| Anatomie médico-chirurgicale et chirurgie expérimentale . . . . .       | PROUST.            |
| Physiologie . . . . .                                                   | Léon BINET.        |
| Physique médicale . . . . .                                             | STROHL.            |
| Chimie médicale . . . . .                                               | DESGREZ.           |
| Bactériologie . . . . .                                                 | Robert DEBRE.      |
| Parasitologie et histoire naturelle médicale . . . . .                  | BRUMPT.            |
| Pathologie et thérapeutique générales . . . . .                         | BAUDOUIN.          |
| Pathologie médicale . . . . .                                           | CLERC.             |
| Pathologie chirurgicale . . . . .                                       | CHEVASSU.          |
| Anatomie pathologique . . . . .                                         | ROUSSY.            |
| Histologie . . . . .                                                    | CHAMPY.            |
| Pharmacologie et matière médicale . . . . .                             | TIFFNEAU.          |
| Thérapeutique . . . . .                                                 | LOEPER.            |
| Hygiène et médecine préventive . . . . .                                | TANON.             |
| Médecine légale . . . . .                                               | BALTHAZARD.        |
| Histoire de la médecine et de la chirurgie . . . . .                    | LAIGNEL-LAVASTINE. |
| Pathologie expérimentale et comparée . . . . .                          | FIESSINGER.        |
| Hydrologie thérapeutique et climatologie . . . . .                      | Maurice VILLARET.  |
| Clinique médicale . . . . .                                             | ACHARD.            |
| » . . . . .                                                             | BEZANÇON.          |
| » . . . . .                                                             | CARNOT.            |
| » . . . . .                                                             | Marcel LABBE.      |
| Hygiène et clinique de la première enfance . . . . .                    | LEREBoullet.       |
| Clinique des maladies des enfants . . . . .                             | NOBECOURT.         |
| Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale . . . . . | H. CLAUDE.         |
| Clinique des maladies cutanées et syphilitiques . . . . .               | GOUGEROT.          |
| Clinique des maladies du système nerveux . . . . .                      | GUILLAIN.          |
| Clinique des maladies infectieuses . . . . .                            | LEMIERRE.          |
| Clinique chirurgicale . . . . .                                         | CUNEO.             |
| » . . . . .                                                             | GOSSET.            |
| » . . . . .                                                             | GREGOIRE.          |
| » . . . . .                                                             | LENORMANT.         |
| Clinique ophtalmologique . . . . .                                      | TERRIEN.           |
| Clinique urologique . . . . .                                           | MARION.            |
| Clinique d'accouchements . . . . .                                      | BRINDEAU.          |
| » . . . . .                                                             | COUVELAIRE.        |
| » . . . . .                                                             | JEANNIN.           |
| Clinique gynécologique . . . . .                                        | J.-L. FAURE.       |
| Clinique chirurgicale infantile et orthopédie . . . . .                 | OMBREDANNE.        |
| Clinique thérapeutique médicale . . . . .                               | RATHERY.           |
| Clinique oto-rhino-laryngologique . . . . .                             | LEMATRE.           |
| Clinique thérapeutique chirurgicale . . . . .                           | Pierre DUVAL.      |
| Clinique propédeutique . . . . .                                        | SERGEANT.          |
| Clinique de la Tuberculose . . . . .                                    | Léon BERNARD.      |
| Clinique chirurgicale orthopédique de l'adulte . . . . .                | MATHIEU.           |
| Professeurs sans chaire . . . . .                                       | HOVELACQUE.        |
| » . . . . .                                                             | MULON.             |
| » . . . . .                                                             | OLIVIER.           |
| » . . . . .                                                             | VERNE.             |

## II. — AGRÉGÉS EN EXERCICE

MM.

ALAJOUANINE . . . . . Neurol. et Psychiâtrie.  
 BENARD (Henri) . . . . . Pathologie médicale.  
 BERNARD (Etienne) . . . . . Pathologie médicale.  
 BOULIN . . . . . Pathologie médicale.  
 BROCC . . . . . Patholog. chirurgicale.  
 BULLIARD . . . . . Histologie.  
 CATHALA . . . . . Pathologie médicale.  
 CHABROL . . . . . Pathologie médicale.  
 CHEVALLIER . . . . . Pathologie médicale.  
 DOGNON . . . . . Physique.  
 DONZELOT . . . . . Pathologie médicale.  
 FEY . . . . . Urologie.  
 GALLIARD . . . . . Parasitologie.  
 GASTINEL . . . . . Bactériologie.  
 GATELLIER . . . . . Patholog. chirurgicale.  
 DE GAUDART D'ALLAINES . . . . . Patholog. chirurgicale.  
 GAYET . . . . . Physiologie.  
 GIROUD . . . . . Histologie.  
 HAGUENAU . . . . . Pathologie médicale.  
 HALPHEN . . . . . Oto-rhino-laryngol.  
 HAZARD . . . . . Pharmacologie.  
 HUGUENIN . . . . . Anatomie pathologiq.  
 JOANNON . . . . . Hygiène.  
 LABBE (Henri) . . . . . Chimie biologique.  
 LACOMME . . . . . Obstétrique.

MM.

LANTUEJOL . . . . . Obstétrique.  
 LAROCHE (Guy) . . . . . Pathologie médicale.  
 LEMAIRE . . . . . Pathol. expérimentale.  
 LEVEUF . . . . . Patholog. chirurgicale.  
 Mlle J. LEVY . . . . . Pharmacologie.  
 LEVY-VALENSI . . . . . Neurol. et Psychiâtrie.  
 MOREAU . . . . . Pathologie médicale.  
 MOULONGUET . . . . . Patholog. chirurgicale.  
 MOUQUIN . . . . . Pathologie médicale.  
 OBERLING . . . . . Anatomie pathologiq.  
 PETIT-DUTAILLIS . . . . . Patholog. chirurgicale.  
 PIEDELIEVRE . . . . . Médecine légale.  
 PORTES . . . . . Obstétrique.  
 QUENU . . . . . Patholog. chirurgicale.  
 RICHEL . . . . . Physiologie.  
 SANNIE . . . . . Chimie biologique.  
 SENEQUE . . . . . Patholog. chirurgicale.  
 SEZARY . . . . . Dermatol. et syphiligr.  
 TROISIER . . . . . Pathol. expérimentale.  
 TURPIN . . . . . Pathologie médicale.  
 VALLERY-RADOT  
 (Pasteur) . . . . . Pathologie médicale.  
 VELTER . . . . . Ophtalmologie.  
 VIGNES . . . . . Obstétrique.  
 WILMOTH . . . . . Patholog. chirurgicale.

## III. — AGRÉGÉS RAPPELÉS A L'EXERCICE

POUR LE SERVICE DES EXAMENS

MM.

ALGLAVE . . . . . Pathologie chirurgic.  
 BUSQUET . . . . . Pharmacologie.  
 CHAILLEY-BERT . . . . . Physiologie.

MM.

LEROUX . . . . . Anatomie pathologiq.  
 LEVEU-LEMAIRE . . . . . Parasitologie.  
 ZIMMERN . . . . . Physique.

## IV. — AGRÉGÉS CHARGÉS DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE

A TITRE PERMANENT

MM.

ABRAMI . . . . . Clinique médicale.  
 AUBERTIN . . . . . Clinique médicale.  
 BRULE . . . . . Clinique médicale.  
 CHIRAY . . . . . Clinique médicale.  
 DUVOIR . . . . . Clinique médicale.  
 HARVIER . . . . . Clinique médicale.  
 LIAN . . . . . Clinique médicale.  
 BASSET . . . . . Clinique chirurgicale.  
 CADENAT . . . . . Clinique chirurgicale.

MM.

HEITZ-BOYER . . . . . Clinique chirurgicale.  
 MOCQUOT . . . . . Clinique chirurgicale.  
 MOURE . . . . . Clinique chirurgicale.  
 SCHWARTZ . . . . . Clinique chirurgicale.  
 GUENIOT . . . . . Clinique obstétricale.  
 LE LORIER . . . . . Clinique obstétricale.  
 LEVY-SOLAL . . . . . Clinique obstétricale.  
 METZGER . . . . . Clinique obstétricale.

## V. — CHARGÉS DE COURS

MM.

|                         |                      |
|-------------------------|----------------------|
| CHAILLEY-BERT, agrégé   | Education physique.  |
| FREY . . . . .          | Stomatologie.        |
| LEDoux-LEBARD . . . . . | Radiologie clinique. |
| WEIL-HALLE . . . . .    | Puériculture.        |

---

*Par délibération en date du 4 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.*

A MA MÈRE

A MON PÈRE

A MON ONCLE JOSEF STERN

*Bien faible témoignage de ma grande  
reconnaissance.*

A MA FAMILLE

A MES AMIS

A MON PRÉSIDENT DE THESE

M. LE PROFESSEUR TERRIEN

Professeur de Clinique Ophtalmologique  
à la Faculté de Médecine de Paris  
Officier de la Légion d'Honneur

*Qui nous a marqué sa bienveillance en  
nous faisant le grand honneur d'ac-  
cepter la présidence de cette thèse.*

A MES MAITRES DES HOPITAUX

ET DE LA FACULTÉ

## HISTORIQUE

Confondu autrefois avec les tumeurs du tractus uvéal, le gliome de la rétine fut isolé pour la première fois, au début du XIX<sup>e</sup> siècle par Wardrop d'Edimbourg. En 1809, Wardrop publiait, en effet, un travail basé sur 17 cas d'une affection qu'il appelait « *fungus hematodes oculi* » et qu'il décrivait cliniquement d'une manière très précise. Il notait la cécité rapide, le reflet jaune du fond de l'œil, les proliférations à l'intérieur du globe, son augmentation de volume, l'apparition de masses fongueuses dans l'orbite et dans le crâne. Enfin, étudiant minutieusement l'anatomie pathologique, il montrait l'origine rétinienne de la tumeur et parfois l'envahissement du nerf optique.

Quelques années plus tard, Beer, de Vienne, confirme les travaux de Wardrop (1819). Il appelle à son tour l'attention sur le reflet caractéristique de l'œil malade. C'est lui qui emploie le premier l'expression consacrée *d'œil de chat amaurotique*. Il faut noter cependant qu'il ne voyait pas là un aspect particulier au gliome, mais commun à un en-

semble d'affections variables de nature amaurotique (affections traumatiques, décollements, lésions du fond d'œil).

L'identité du gliome est reconnue par Maunoir, de Genève (1820), qui propose celui plus exact de « *fungus encéphaloïde* », puis par Panizza, Mackensie, Lincke.

Il y a pourtant des contradicteurs : Travers, Schön, Chelius, Scarpa, confondant toutes les tumeurs de l'œil, critiquent l'opinion de Wardrop et nient l'origine rétinienne de l'affection.

C'est seulement en 1836 que Langenbeck peut montrer que c'est bien la rétine qui est le point de départ de la tumeur. Le premier, il voit au microscope des cellules rondes du néoplasme, mais les moyens encore insuffisants dont il dispose lui font conclure à une simple hypertrophie maligne de la rétine. Robin en 1854, après des recherches plus précises, remarque la ressemblance des cellules rondes et des grains ; il conclut à une prolifération des myélocytes ou des éléments des couches granuleuses. Pour lui, il s'agit là d'une tumeur bénigne.

De Graefe, Virchow, Recklinghausen, publient des nouveaux faits d'hyperplasie des couches granuleuses. Sichel en 1858 distingue, avant Virchow, deux variétés de tumeurs. Pour Virchow, en effet

(1864), à côté des gliomes développés au dépens des cellules nerveuses, il existe des sarcomes issus du tissu conjonctif.

Hirschberg conclut à l'identité du fungus médullaire et du gliome rétinien, mais il décrit sous ce nom toutes les tumeurs malignes de la rétine.

De Graefe met un peu d'ordre dans la question et donne du gliome une description clinique magistrale. Il semble qu'après lui il n'y a plus de confusion au sujet de ces tumeurs. C'est sur le terrain histologique que vont se cantonner les discussions.

Les travaux deviennent de plus en plus nombreux. Knapp, Schweiger, Manfredi, Iwanoff étudient le point de départ de la tumeur. Gama Pinto (1886) appelle l'attention sur la structure tubuleuse et angiosarcomateuse du gliome. Becker parle même d'un angiosarcome tubulé. Simon Flexner (1891) décrit le premier les rosettes dont Wintersteiner vulgarisera la connaissance. Eisenlohr (1891), Thieme (1893) et surtout Wintersteiner (1897) donnent de l'anatomie pathologique microscopique une étude approfondie. Wintersteiner précise la forme et la disposition des cellules néoplasiques. Il décrit sous le nom de rosettes des groupements cellulaires en formes de cercles ou de spirales et pense que ces formations sont caractéristiques du gliome, bien qu'il ne les ait rencontrées qu'une fois sur trois ; il conclut à la nature neuro-épithéliale de la tumeur.

Richard Greef, appliquant aux gliomes la méthode de coloration de Golgi-Cajal, montre la présence de cellules névrogliques hyperplasiées, de cellules ganglionnaires et de fibres nerveuses enchevêtrées. Il conclut à une véritable tumeur nerveuse analogue aux gliomes du cerveau.

Ses travaux qui font faire un pas considérable à la question nous présentent le gliome sous un jour nouveau, mais les choses n'en restent pas moins très embrouillées. Doit-on en revenir à la conception de Virchow et admettre l'existence de plusieurs espèces de néoplasmes de la rétine ? C'est la théorie défendue par le professeur Lagrange, pour qui il existe une variété bénigne (gliome vrai ou neuro-épithéliome) et une variété maligne de nature sarcomateuse provenant des éléments mésodermiques. Les travaux contemporains cependant tendent à établir le contraire.

Après Mallory (1915), Mawas (1922) présente le gliome comme une tumeur épithéliale. Il propose, au lieu du terme de rosette de Wintersteiner, celui de *stophanocytes* et de remplacer le mot de gliome par *rétinocytome*. Comme Wintersteiner, il conclut à une tumeur d'origine épithéliale constituée par des cellules rétiniennes du type embryonnaire, pouvant évoluer jusqu'à former des cellules visuelles jeunes atypiques.

## ÉTUDE CLINIQUE DU GLIOME

Le gliome de la rétine est une tumeur très maligne, qui s'observe exclusivement chez le jeune enfant. Le maximum de fréquence s'observe vers l'âge de 2 ans. On ne le rencontre que rarement après 12 ans. Le sexe ne joue aucun rôle.

La tumeur évolue en quatre stades :

1° *Période de début.* — Cette période de latence ou période des troubles visuels, passe généralement inaperçue, parce que les troubles de la vue ne peuvent pas être constatés chez le très jeune enfant. C'est le plus souvent par hasard, que les parents remarquent dans la pupille de leur enfant un reflet clair, blanc-jaunâtre, venant du fond de l'œil, ne se manifestant d'abord que dans la demi-obscurité lorsque la pupille est dilatée.

Cet aspect particulier rappelle celui des yeux du chat, observés dans certaines conditions d'éclairage ; c'est pourquoi on compare l'œil gliomateux à un *œil de chat amaurotique*, amaurotique, puisque la vision par cet œil est abolie. La coloration blanchâtre de la pupille est due à la réflexion de la lumière sur la tumeur. Plus tard un reflet particu-

lier de la pupille devient visible au grand jour. C'est le seul symptôme que l'on puisse observer chez le tout jeune enfant porteur d'un gliome de la rétine à sa période de début. D'autre part, la pupille est en légère mydriase et paresseuse à la lumière.

L'examen ophtalmoscopique montre sur la rétine des petits nodules blancs et brillants, d'aspect colonneux, avec des contours indécis, un décollement rétinien et parfois aussi des filaments, prolongements de la tumeur, qui flottent dans le vitré. Parfois la coloration de l'iris est altérée.

#### *2° Période de l'hypertension.*

Rapidement la tumeur se développe. L'œil est dur, rouge et douloureux. La tension est nettement augmentée. La cause de cette hypertension est discutée. On peut l'expliquer par le refoulement par la masse néoplasique de la racine de l'iris qui obstrue les voies d'excrétion du globe oculaire et par la compression des vasa-vorticosa qui entraîne le même résultat. La pupille se dilate, la chambre antérieure se rétrécit, la cornée bombe en avant. Il y a une dilatation excessive des vaisseaux périkératiques. L'enfant larmoie. C'est là la période où l'oculiste est consulté.

L'ophtalmoscopie montre l'opacification de la cornée et de l'humeur aqueuse. Presque tout le vitré

est envahi par une masse jaunâtre ou rougeâtre qui a complètement décollé la rétine. A cette période le gliome est encore endophyte ; il n'est pas sorti de la coque scléro-cornéenne dont la résistance peut se prolonger un certain temps ; souvent cependant les cellules néoplasiques ont déjà gagné les tubes nerveux du nerf optique, se glissant à travers la lame criblée, le long des gaines vasculaires.

### *3° Période de perforation.*

La tumeur continuant à se développer, l'œil augmente de volume ; il y a de l'exophtalmie. La tumeur a perforé la sclérotique en arrière. La tension qui était très élevée diminue, la conjonctive et le tissu sous-conjonctival s'infiltrant ; c'est la période de l'exophtalmie fongueuse. Si la sclérotique est perforée en avant, la tumeur forme entre les paupières une masse molasse, rougeâtre, saignant facilement.

### *4° Période de généralisation.*

A cette période le bulbe est devenu méconnaissable. Il ne tarde pas à disparaître noyé dans la masse énorme du néoplasme, qui remplit complètement l'orbite. Le néoplasme s'étend aussi le long du nerf optique et du chiasma. Les métastases surviennent. Les plus constantes sont les métastases in-

tracraniennes et viscérales. Le gliome se propage le long des os du crâne, de la colonne vertébrale ; on observe des volumineuses adénopathies préauriculaires, sous-maxillaires, et des métastases au niveau et sous la peau de la face et du cuir chevelu. La tête de l'enfant est augmentée considérablement de volume et déformée. Les souffrances endurées par le petit malade sont terribles.

Des symptômes méningés se montrent ainsi que des paralysies des différents nerfs crâniens. La température oscille au-dessus de la normale, l'enfant devient cachectique, il meurt après quelques semaines de souffrance. Cette évolution est rapide.

## DIAGNOSTIC, PRONOSTIC, TRAITEMENT

Le diagnostic du gliome de la rétine est parfois difficile. Nous avons vu qu'il y a trois symptômes qui permettent d'y songer : le reflet blanc-jaunâtre du fond de l'œil, la dilatation de la pupille et l'élévation du tonus de l'œil. Le symptôme le plus important est le reflet blanc-jaunâtre, presque pathognomonique, qui chez le tout jeune enfant, ne pouvant se plaindre de troubles visuels, donnent l'éveil aux parents. Mais il existe des « pseudo-gliomes » donnant eux aussi l'aspect de « l'œil de chat amaurotique ». Ce sont surtout des *ophtalmies métastatiques* qui après une broncho-pneumonie, une grippe, etc... donnent des exsudats rétiniens et vitréens pouvant être confondus avec le gliome. On voit alors derrière le cristallin une masse ou une fausse membrane d'aspect blanc-jaunâtre qui peut simuler un véritable gliome.

Mais dans le pseudo-gliome le tonus est diminué tandis que dans le gliome l'œil est glaucomateux. En outre, la pupille est en mydriase dans le gliome ; en myosis et irrégulière dans le pseudo-gliome. A l'ophtalmoscope la rétine se montre vil-

leuse, cotonneuse en cas de gliome : au contraire si on a à faire à un pseudo-gliome la masse intra-oculaire est lisse et uniforme. Mais quelquefois on ne peut poser un diagnostic de certitude. Mieux vaut alors énucléer un œil pseudogliomateux et dépourvu de vision, que de laisser en place un œil gliomateux. Car le pronostic du gliome non opéré à temps est extrêmement sombre et entraîne indiscutablement la mort après une période plus ou moins longue.

Le seul traitement actuellement admis, est l'énucléation précoce, avec résection d'une longue portion de nerf optique. Dans le cas où le gliome a envahi l'orbite, l'exentération de cette dernière est de rigueur, mais ne met pas à l'abri des récives sur place et des métastases. On peut employer la radiumthérapie à titre d'intervention complémentaire après l'opération radicale ou en cas de gliome bilatéral, l'énucléation du second œil étant presque toujours refusée par les parents de l'enfant.

## DE L'HÉRÉDITÉ DU GLIOME DE LA RÉTINE

La question de l'étiologie et de la pathogénie du gliome de la rétine, réunie à des observations de plus en plus fréquentes de gliome chez des enfants dont un des parents avait subi en bas âge l'énucléation d'un œil pour gliome rétinien, nous mène à la conception de l'hérédité de cette redoutable affection.

Ce que nous savons sur le gliome de la rétine à présent est bien vague.

On sait que c'est une affection de l'enfance très fréquente dans les 3 premières années (90 %) et presque inconnue à l'âge adulte.

Nous citons une statistique de Wintersteiner :

Sur 87 cas :

|         |                 |
|---------|-----------------|
| 16..... | congénitaux.    |
| 36..... | à l'âge de 1 an |
| 19..... | — 2 ans         |
| 8.....  | — 3 ans         |
| 3.....  | — 4 ans         |
| 1.....  | — 5 ans         |
| 2.....  | — 6 ans         |
| 1.....  | — 7 ans         |
| 1.....  | — 8 ans         |

La fréquence du gliome par rapport aux autres maladies oculaires est d'après Lagrange, d'environ 0,04 à 0,06 %.

La morbidité peut tenir à une prédisposition héréditaire. Les cas de gliome familial ont été observés depuis longtemps. Sichel dans sa *Ikonographie* (1858) a vu quatre enfants de la même famille successivement atteints de gliome de la rétine. Virchow a constaté l'affection sur huit enfants, tous frères et sœurs, Graefe deux enfants sur six et Fuchs rapporte une observation, dans laquelle 2 enfants d'une même famille présentaient des gliomes de la rétine et le troisième un colobome congénital de l'iris ainsi que de la choroïde.

Pour ce qui est de la pathogénie, l'incertitude est au moins aussi profonde. On a généralement admis la théorie embryonnaire de Cohnheim pour le développement des tumeurs en général. On considère le gliome constitué par des cellules provenant de la couche granuleuse interne de la rétine restées sur place ou immigrées dans une autre couche et capable sous une influence quelconque ou spontanément de proliférer anormalement donnant lieu alors au néoplasme.

A l'appui de cette théorie on note l'apparition simultanée de la tumeur aux deux yeux, sa production exclusive dans l'enfance, les cas congénitaux et

enfin ceux qui concernent plusieurs enfants de la même famille.

Il s'agirait d'après Eisenlohr d'un défaut de régression des cellules mésodermiques embryonnaires, situées le long des vaisseaux, durant la période embryogénique de l'œil.

Klebs et Ziegler admettent que le développement du gliome commence au cours de la vie fœtale. Axenfeld et Fuchs sont du même avis. D'après Wintersteiner l'apparition familiale du gliome de la rétine est à l'appui de la théorie considérant le gliome comme résultat d'un trouble du développement des cellules rétiniennes pendant la vie fœtale et il le considère comme une malformation analogue à la cataracte congénitale et au colobome de l'iris.

Helfferich cité par Lagrange a publié un cas de gliome bilatéral dans des yeux présentant diverses malformations congénitales ; et les observations publiées par Bergmeister, van Duyse et von Hippel contribuent à confirmer l'opinion de ces auteurs. Dans l'observation du Dr. Gouvea, citée par nous, le gliome se développe dans un œil, présentant une cataracte congénitale.

Quoiqu'il en soit, le mécanisme de la formation du gliome reste encore bien obscure.

A supposer, que le gliome provienne bien d'éléments embryonnaires aberrants, pouvons-nous le considérer comme héréditaire ?

La première observation du gliome chez un enfant descendant de parents gliomateux que nous avons pu trouver dans la littérature est de 1908. Avant cette date ces cas étaient inconnus et Wintersteiner dit dans son livre *Das Neuroepithelioma retinae* que les cas de gliome chez plusieurs enfants de la même famille sont connus mais qu'on n'a pas encore pu trouver un cas de gliome chez un enfant dont un des parents aurait présenté cette affection dans son enfance.

Du reste, cela s'explique fort bien :

- a) Le gliome est une affection assez rare.
- b) Les jeunes gliomateux non traités succombent. à l'affection, ceux qui ont été opérés n'ont pu l'être toujours à temps et ils sont loin de survivre toujours.

Aussi n'est-il nullement étonnant de ne pas rencontrer souvent de ces survivants ayant eux-mêmes par la suite des enfants gliomateux.

On voit donc que les cas de gliomes s'étant produits successivement chez un des parents et chez le ou les enfants, sont encore très rares, puisqu'à l'époque actuelle leur nombre ne semble pas dépasser la dizaine.

Nous avons pu réunir 8 cas des gliomes chez des enfants dont un des parents présentait dans son enfance un gliome de la rétine.

Doit-on considérer ces cas comme simple coïncidence ? Le cas de Berrisford, où le père, le fils et les quatre enfants de la fille furent frappés de gliome de la rétine est à lui seul très typique.

Il faut donc admettre la transmission héréditaire de cette tumeur devant des cas tellement probants et nous pensons que la précocité toujours croissante des interventions permettra d'observer plus fréquemment de ces cas de gliomes héréditaires.

Dans toutes ces observations citées nous n'avons pu trouver aucune autre maladie dans la famille.

La transmission se fait en ligne directe aussi bien par le père que par la mère. Sur 8 observations que nous citons, 4 fois la tumeur était transmise par le père et 4 fois par la mère.



## LA BILATÉRALITÉ DANS LE GLIOME DE LA RÉTINE

Depuis que cette redoutable affection était isolée cliniquement et histologiquement, on a remarqué l'atteinte fréquente des deux yeux à la fois. Les auteurs donnent des statistiques différentes. On voit le gliome bilatéral

d'après Lawford et Collins dans 20 % des cas

|   |               |          |   |
|---|---------------|----------|---|
| » | Wintersteiner | » 19,1 % | » |
| » | Hirschberg    | » 18 %   | » |
| » | Court Adam    | » 8,5 %  | » |
| » | Vetsch        | » 4,5 %  | » |

En prenant la moyenne de ces données, on obtient un chiffre de 14 % pour le gliome bilatéral.

Cette bilatéralité se voit chez les tout jeunes enfants et, d'après Gonin, il n'y aurait presque plus de gliome bilatéral à partir de la deuxième année. Dans les 7 observations que nous rapportons, les enfants avaient de 3 mois à 2 ans 1/2.

Le temps qui s'écoule entre l'atteinte du premier et du second œil est variable.

Quelquefois, les deux yeux sont atteints presque simultanément. L'aspect de l'œil de chat amaurotique dans un œil ayant été constaté par les parents, l'ophtalmologiste consulté examine les deux yeux et peut découvrir la tumeur du second œil, à un stade de développement un peu moins avancé que celui du premier œil. La difficulté de l'examen ophtalmoscopique du jeune enfant ne permettant pas toujours une exploration très complète de la rétine du second œil, Axenfeld conseille de pratiquer cet examen dans la narcose chloroformique. Il profite de la narcose nécessaire pour l'énucléation de l'œil atteint de gliome, pour faire un examen complet du second œil.

D'autres fois, il y a un intervalle de plusieurs mois, voire même de plusieurs années entre l'atteinte du premier et du second œil. Toutefois, ces cas sont beaucoup plus rares.

Le traitement du gliome bilatéral donne toujours beaucoup de difficultés. L'énucléation bilatérale étant presque toujours refusée par les parents, on est obligé de recourir à des moyens moins radicaux et moins mutilants. On s'adresse à la curiethérapie, qui a permis d'obtenir quelques succès. Il semble que les cellules du gliome soient nettement radiosensibles, mais les résultats obtenus sont loin d'être encourageants. Axenfeld rapporte deux ob-

servations où les enfants traités par les irradiations meurent après deux mois de traitement ; Valude et Mawas rapportent deux observations de gliomes traités par la radiothérapie : les deux malades sont morts. Cependant, Schönberg rapporte en 1927 un cas de gliome bilatéral, dans lequel, après énucléation de l'œil atteint le premier, on a institué un traitement énergique par le radium dans le second œil, qui a donné d'excellents résultats : régression des masses tumorales et conservation de la vision.

Il est donc permis de recourir à la radiothérapie chaque fois qu'une énucléation du second œil est refusée.

Le fait de constater la présence contemporaine de néoplasmes dans les deux yeux à la fois a été interprété différemment par des divers auteurs.

D'après les uns (Greeve et Brailey, il y a extension de la première tumeur le long du nerf optique, ou métastase par voie lymphatique (v. Berger).

Mais la plupart des auteurs, avec Terrien, Hirschberg, Wintersteiner, Ribbert, Lagrange, Morax considèrent la seconde tumeur comme une tumeur primaire, dont l'origine remonte à la vie fœtale. Le même trouble du développement a donné naissance à cette époque à deux nodules néoplas-

ques indépendants, qui vont évoluer dans les deux yeux successivement.

A l'appui de cette théorie, on cite l'apparition souvent congénitale du gliome bilatéral et l'évolution de la seconde tumeur analogue à la première.

## OBSERVATIONS DE GLIOMES HÉRÉDITAIRES

### OBSERVATION I

*publiée par M. le Professeur F. Terrien  
dans le Progrès Médical 1934*

Il y a quelques mois, avec mon chef de clinique M. Dollfus, nous avons pu observer un gliome de la rétine chez un enfant âgé de trois mois, dont le père avait été énucléé vers l'âge de deux ans pour la même affection.

Aussi, hanté par la crainte de voir se développer chez son enfant la même affection, il l'observe dès les premiers jours et à tout moment de la journée et sous divers éclairages. Et dès les premières semaines, il croit constater chez son enfant une certaine modification, un reflet de la pupille, surtout visible sous certaines incidences de la lumière.

Il consulte aussitôt son médecin, qui commet la lourde faute de le rassurer. Le fait était d'autant plus grave que la perte de l'œil chez le père au même âge, aurait dû éveiller son attention et lui faire craindre la possibilité chez l'enfant d'un gliome. Si tout au moins il avait connu l'existence chez l'en-

fant de semblables tumeurs, ce dont nous doutons, ce médecin, dis-je, prend la redoutable responsabilité et commet la faute grave de rassurer le père, en lui disant que l'enfant n'a rien de particulier à ses yeux.

Néanmoins, le reflet devenant de plus en plus manifeste, le père se décide à consulter un ophtalmologiste, et c'est alors que sur cet enfant de trois mois nous constatons un gliome bien développé et pratiquons l'énucléation immédiate, coupant le nerf optique très loin, jusqu'au sommet de l'orbite, et la section du nerf se montrant absolument saine, nous nous limitons à l'énucléation.

Cet enfant présentait un gliome bilatéral et après avoir énucléé le premier œil, il était de notre devoir de prévenir le père de la nécessité d'énucléer le second si l'on voulait sauver la vie de l'enfant. Mais nous ne pouvions pas ne pas admettre sa répugnance à semblable intervention, celui-ci préférant sans doute la mort de son enfant à une cécité définitive.

Nous adressâmes donc cet enfant au Professeur Régaud lui demandant de bien vouloir appliquer le radium et comme il s'agissait d'un début de gliome très postérieur, caractérisé par une masse rétinienne ovulaire de la dimension de deux diamètres papillaires siégeant à la partie inféro-externe du nerf op-

tique droit, nous proposons à notre éminente collègue, comme cela a été pratiqué récemment, d'appliquer les petits tubes de radium directement en contact avec la sclérotique sur la paroi postérieure du globe oculaire, après boutonnière conjonctivale qui permettrait de glisser le tube radifère très loin derrière le globe, au contact de la région intéressée.

#### OBSERVATION II

*publiée par Meyer-Rimsloh dans Klin. Monatsbl.  
f. Angenheilk, 1929*

L'enfant, âgé de 6 mois, a subi l'énucléation de son œil gauche à cause d'un gliome diagnostiqué et confirmé plus tard par l'examen histologique.

Son père a présenté en 1901, à l'âge de 3 ans, un gliome de l'œil droit qui était opéré à l'époque.

A part cela, il n'y a pas dans la famille d'autres manifestations pathologiques.

#### OBSERVATION III

*publiée par Rochon-Duvignaud, dans  
Lyon Médical, 1926*

La malade, âgée de vingt ans, a senti les premières atteintes de son mal du côté *gauche*, à l'âge

de 14 ans. Examinée pour la première fois à l'âge de 17 ans, elle présentait à gauche une acuité de  $1/6$  et à l'ophtalmoscope on constatait sur sa papille un placard blanc, ayant l'aspect d'une écla-boussure de plâtre. L'acuité de l'œil droit était alors normale, et l'ophtalmoscope n'y révélait aucune anomalie.

Du 16 mai au 13 juin 1924, la malade subit 6 séances de radiothérapie, tantôt sur l'œil gauche seulement, tantôt successivement sur l'œil gauche et la région temporale.

Les applications ont été bien supportées, mais elles n'ont amené aucune modification appréciable.

La malade a été revue le 5 novembre 1925. A droite, la papille est encore normale, mais les veines rétiniennes inférieures commencent à devenir tortueuses. A gauche, l'aspect est peu modifié, les lésions sont limitées à la région papillaire. Veines tortueuses.

Les traitements (injections de mercure ou d'arsenobenzol) restent sans résultat. A diverses reprises la malade se plaint de vertiges et de céphalalgies occipitales, puis au début de l'année 1926 de diplopie.

Le 1<sup>er</sup> mai 1926, on constate un strabisme convergent de l'œil gauche. Parésie des deux droits externes. Diplopie homonyme à droite et à gauche.

L'acuité est à peu près normale à droite ; elle est de  $1/4$  plus faible à gauche, elle ne diminue

que très peu malgré l'aggravation des phénomènes ophtalmoscopiques. La papille droite est élargie, rougeâtre, peu ou pas saillante, entourée d'une constellation de taches rosées, un peu miroitantes, qui sont des masses gliomateuses hyperplasiques. Toutes les veines rétiniennes sont turgescents. A gauche, le placard blanchâtre qui recouvre la papille, s'est vascularisé et se montre infiltré d'un réseau rougeâtre de petits vaisseaux. Le champ visuel périphérique est normal mais des deux côtés la tache de Mariotte est élargie.

La mère est devenue aveugle par suite de la même affection, qui a débuté chez elle à 40 ans. A droite la maladie s'est compliquée d'une cataracte inopérable, à gauche d'accidents glaucomateux.

Une sœur, atteinte de la même affection depuis l'âge de 19 ans, a une acuité très mauvaise à gauche, encore assez bonne à droite.

L'existence d'une double paralysie de la sixième paire, de céphalées, de vertiges, de vomissements a fait penser, malgré l'absence de stase papillaire, à la possibilité d'un néoplasme cérébral. Une ponction lombaire a été pratiquée. La pression du liquide mesure 72 au manomètre de Claude. La lymphocytose fait défaut. L'albumine est en excès : 0,85. La réaction de Wassermann est négative sur le liquide céphalo-rachidien, négative suspecte sur le sang.

L'hypothèse d'un néoplasme intracranien est donc légitime et à cause de la présence de gliomatose dans la rétine, on est autorisé à supposer qu'il s'agit d'un gliome.

#### OBSERVATION IV

*publiée par Dr. Fietta, dans Rev. Gén. d'Opht, 1925*

Mme G..., avec sa petite fille Elisabeth, âgée de 22 mois venait à ma consultation le 10 février dernier. Trois mois auparavant, alors que l'enfant en avait 19, la mère remarqua une légère déviation en dehors de l'œil droit ; peu à peu, ce strabisme s'accrut, en même temps que l'iris changeait de couleur et devenait d'un bleu ardoisé, sensiblement plus foncé que l'iris gauche.

La mère n'avait pas ajouté d'importance à cette coloration anormale, mais venait me demander simplement de corriger le strabisme par des lunettes. Je constatais, à droite, outre la coloration que je viens de signaler, une légère mydriase ; l'œil était dévié en dehors, mais en couvrant l'autre œil l'enfant parvenait encore à fixer et conservait une acuité suffisante pour lui permettre de se diriger sans hésitation.

Il n'y avait aucune irritation oculaire et la tension paraissait normale. Mais lors des mouvements de l'œil, on percevait par moments un reflet blanc-jaunâtre, brillant, venant du fond de l'œil.

L'examen ultérieur à la chambre noire confirma qu'il s'agissait bien d'un gliome.

Or c'est en ceci que consiste l'intérêt de ce cas, la mère âgée de 36 ans, porte une prothèse à droite ; questionnée, elle me déclara avoir été opérée à l'âge de 19 mois pour un « œil de chat » par le professeur Dufour. Plus tard, ses parents lui dirent, que son œil était douloureux et enflammé, ce qui n'était pas le cas chez sa fille.

Après avoir dit à Mme G... que son enfant était atteinte du même mal, je lui conseillais de laisser enlever cet œil le plus tôt possible. Mon diagnostic de gliome ayant été confirmé quelques jours après par un confrère d'une autre ville, les parents se résignèrent à laisser opérer l'enfant et, le 17 février je procédai à l'énucléation.

Voici en quelques mots, le résultat de l'examen anatomo-pathologique fait à Berne par M. le prof. Wegelin ; gliome rétinien très riche en cellules, croissant de la papille dans le corps vitré, mais ne perforant pas la sclérotique en aucun point ; à sa sortie du globe, le nerf optique ne présente pas de **tissus néoplasique**.

Désirant savoir si la mère, comme c'était probable, avait bien été opérée pour un gliome vrai et non peut-être pour un pseudo-gliome, je m'adressai à M. le Dr. Dufour, qui eut l'extrême obligeance de rechercher parmi les observations du professeur Dufour celle qui était relative à la petite Oswald, devenue Mme G... Il me confirma que le diagnostic posé il y a 34 ans était bien « gliome de la rétine » à l'œil droit.

Il n'y a donc aucun doute : Mme G... a été atteinte d'un gliome de la rétine à l'œil droit, qui a été énucléé lorsqu'elle avait 19 mois ; sa fille Elisabeth a été atteinte à son tour d'un gliome, aussi à l'œil droit ; les premiers symptômes s'en sont manifestés lorsqu'elle avait 19 mois et l'œil a été enlevé trois mois plus tard.

#### OBSERVATION V

*publiée par Berrisford dans Royal Lond. Opht.  
Hosp. Reports 1916*

La famille Grover est très intéressante. Thomas Grover fut opéré en 1859 à l'âge de cinq mois ; l'ablation de l'œil gauche fut faite pour gliome. Il survécut et eut deux enfants. Le fils Frank eut l'œil

enlevé à trois ans, et mourut à l'âge de quinze ans de paralysie.

Les trois premiers enfants de la fille, Béatrice Walbank, moururent de gliome bilatéral. Les quatre enfants qui suivirent furent bien portants, quant au huitième et dernier enfant, il mourut à trois ans de gliome double.

#### OBSERVATION VI

*publiée par Caspar dans Centralbl. für prakt.*

*Angenheilk. 1911 (Résumé)*

Le 3 août 1892, on a énucléé l'œil gauche de la petite Katharina V. (2 ans), pour gliome de la rétine. L'examen histologique confirme le diagnostic posé. Pas de récurrence. Parents sains.

Le 2 mai 1911, on amène à la consultation la fille de la Katharina V. qui avait subi l'énucléation de son œil gauche en 1892 pour gliome de la rétine.

L'enfant est âgée de 16 mois et, depuis 2 mois, la mère a remarqué la lueur caractéristique dans son œil droit.

A l'examen, on fait le diagnostic d'un gliome de la rétine typique.

L'œil est augmenté de volume, rouge et dur.

Derrière le cristallin, on voit une masse jaune-rougeâtre, très vascularisée. Peu de douleurs. L'état général est bon.

Le 29 mai, on fait l'énucléation de l'œil malade.

#### OBSERVATION VII

*publiée Par le Dr. Gouveâ dans Ann. d'Ocul.  
de Paris, 1910*

Le 4 avril 1872, M. M. L..., avocat bien connu à Rio de Janeiro, amena chez moi son enfant unique, du sexe masculin, âgé de 2 ans, me disant qu'ayant observé quelques mois après la naissance de l'enfant un reflet chatoyant à la prunelle de son œil droit reflet qu'il attribua à une cataracte congénitale, il ne s'en préoccupa pas beaucoup, attendant que son enfant fût plus âgé pour aller consulter un spécialiste ; mais les paupières de cet œil s'étant présentées la veille très gonflées, et craignant que ce gonflement fût en rapport avec une affection plus grave, il prit la résolution de ne plus retarder la consultation.

Je constatai un œdème considérable des paupières et de la conjonctive bulbaire de l'œil droit. N'ayant rien trouvé qui pût m'expliquer cet œdème

unilatéral, survenant si soudain, je pensai qu'il s'agissait d'une piqûre d'insecte.

Je me bornai à lui badigeonner la peau des paupières avec une solution à 2 % de nitrate d'argent et à appliquer un monocle compressif.

Au bout d'une semaine, tout s'étant remis dans l'ordre, je pus faire l'examen du fond de l'œil de l'enfant, et m'assurer qu'il avait un gliome de la rétine. Je fis part aux parents de la gravité que comporte mon diagnostic et je leur proposai l'énucléation immédiate de l'œil comme le seul moyen capable de sauver la vie de leur enfant.

Après une consultation avec deux de mes confrères, l'opération ayant été agréée par le père de l'enfant, je l'ai de suite pratiquée, en prenant la précaution de sectionner le nerf optique, le plus loin possible, au fond de l'orbite.

Les suites de l'opération n'eurent rien d'extraordinaire.

L'examen post-opératoire confirma le diagnostic et montra que le néoplasme siégeait dans le côté temporal de la rétine dont il occupait une assez grande étendue. La sclérotique était saine.

L'examen microscopique minutieux des coupes du nerf optique prouva qu'il n'avait pas été touché par le néoplasme.

J'ai eu, à maintes reprises, l'occasion de revoir

mon ancien opéré, qui se développait bien et jouissait d'une excellente santé.

Arrivé à l'âge de 21 ans, il se maria à une dame n'ayant pas dans sa famille des antécédents néoplasiques. De ce mariage sont nés sept enfants à terme dont deux, le deuxième et le troisième, dans l'ordre de la naissance, tous deux appartenant au sexe féminin, eurent des gliomes dans leurs deux yeux.

Chez la première, l'affection ne fut constatée qu'à l'âge de 2 ans, tandis que chez la seconde elle fut reconnue à l'âge de cinq mois.

La première, opérée par M. le Dr. Pirès Ferreira, eut une récurrence dans l'orbite du côté opéré et présenta en outre, trois mois après, un gliome dans l'œil gauche.

A cette époque une quatrième fillette, alors âgée de cinq mois, examinée par les Drs Ferreira et Guedès de Mello, présenta des gliomes dans ses deux yeux.

Les parents s'étant alors opposés à une intervention chirurgicale dans les deux cas, les deux fillettes succombèrent aux suites de l'affection au bout de quelques mois.

De ce même couple naquirent encore quatre enfants qui, comme l'aînée, n'eurent rien aux yeux jusqu'à ce jour.

OBSERVATION VIII.

*publiée par von Hoffmann, dans Berüchte der Opht.  
Gesellschaft 1908*

En automne 1907, une femme m'amène son enfant âgé de 12 mois. Il présente à l'œil gauche un gliome au stade avancé et en même temps le début d'un gliome à l'œil droit.

La mère avait un œil artificiel et avait subi, il y a 28 ans, l'énucléation de son œil droit pour gliome rétinien à l'âge de 2 ans.

Elle était opérée par mon père et j'ai pu vérifier le résultat de l'examen anatomo-histologique de l'œil énucléé qui ne laisse aucun doute au sujet du diagnostic de gliome de la rétine.

L'œil droit de l'enfant a été énucléé et montra au microscope l'image typique de gliome rétinien avec des rosettes de Wintersteiner. La tumeur de son œil gauche se développait de plus en plus et envahit presque tout le globe oculaire. Pas de métastases.

Dans les antécédents de la mère et de l'enfant, rien à signaler. Dans la famille de la femme, il n'y a pas de maladie semblable, ni de cancer. Elle même, ses frères et sœurs sont en excellente santé. Rien à signaler dans la famille de son mari.



## OBSERVATIONS DE GLIOMES BILATÉRAUX

### OBSERVATION I

*publiée par Dr. J. Morel et Dr. E. Lesenne  
dans l'Echo Méd. du Nord, 1931*

L'observation concerne un jeune enfant de 2 ans qui fut présenté le 19 juin 1929 à la consultation de la clinique. Les parents amenaient leur enfant parcequ'ils avaient observé chez lui un reflet bizarre de l'œil *gauche*, reflet blanchâtre, chatoyant, qui rappelait celui de l'œil de chat amaurotique.

L'œil était augmenté de volume, le tonus supérieur à la normale. A l'éclairage oblique, on apercevait à l'intérieur de l'œil, des masses blanchâtres, cotonneuses, paraissant prédominer en bas et en dehors. A l'éclairage ophtalmoscopique, ces mêmes masses apparaissaient plus nettement. A ce moment l'examen minutieux de l'œil droit ne révèle aucune lésion.

L'énucléation fut pratiquée le 24 juin par le Dr. Detroy.

Un mois plus tard, MM. Painblan et Detroy, appelés à examiner ensemble le petit malade, consta-

tèrent au niveau de *l'œil droit* une petite plaque blanchâtre, nettement saillante sous la papille. Le tonus était élevé. Il s'agissait d'un *deuxième gliome* développé au niveau de l'œil droit.

L'énucléation fut conseillée, mais refusée ; depuis, l'enfant a été perdu de vue et on ne sait quelle fut l'évolution ultérieure de la tumeur.

L'examen anatomo-pathologique de l'œil énucléé nous est dû à l'obligeance de M. le Dr. Clenet ; le voici résumé.

L'œil a été fendu suivant son méridien, passant par l'émergence du nerf optique. Toute la chambre postérieure est remplie par une masse de tissu blanchâtre, légèrement mamelonnée sur la coupe, de consistance molle et qui s'insère par un pédicule exactement sur la papille, sur une largeur de 7 à 8 millimètres. D'autre part, la tumeur se fixe d'une manière intime sur la face postérieure de l'iris et du cristallin.

Après fixation à l'alcool, le tissu très friable s'est un peu rétracté et s'est détaché spontanément de son insertion postérieure au niveau du nerf optique ; mais il est resté soudé à l'iris et au cristallin.

Les coupes histologiques montrent que la tumeur est constituée par des petites cellules rondes à noyau très colorable, disposées en rosaces. C'est

un gliome à petites cellules, ou gliome à neuro-blastes.

Le nerf optique n'est pas envahi et les coupes montrent l'intégrité de ses gaines.

## OBSERVATION II

*publiée par le Prof. Teulières, dans Arch. d'Opht.  
Paris 1928 (Résumé)*

L'enfant de 2 ans et demi présente dans *l'œil droit* un reflet brillant qui fait amener les parents à consulter un médecin.

Après dilatation pupillaire par l'atropine, on voit, à l'aide d'un ophtalmoscope, une tumeur blanc jaunâtre, en forme de chou-fleur, paraissant occuper la plus grande partie du globe oculaire en arrière du cristallin.

La surface de cette masse mamelonnée était parcourue par des vaisseaux dont quelques-uns assez volumineux.

Tension oculaire : 28 au Schiötz.

Aucun phénomène inflammatoire ;

Pas de douleur à la pression.

*L'œil gauche* présentait une macula large, grise, entourée d'une couronne brune. Le long des vaisseaux rétiniens, on voyait des traînées blanches

qui s'amincissaient au fur et à mesure qu'elles s'éloignaient de la papille. La vision de cet œil paraissait bonne.

Devant l'âge du sujet, l'évolution de la tumeur de l'œil droit et son aspect ophtalmoscopique, nous avons porté le diagnostic de gliome de la rétine. Mais nous avons pensé, en présence des tractus blancs que nous avons constatés le long des vaisseaux rétiniens de l'œil gauche, qu'il s'agissait également, pour cet œil, d'un début de gliome. En pareil cas, l'hésitation est permise devant une énucléation double et nous avons résolu de pratiquer d'abord l'énucléation de l'œil droit.

Disons tout de suite, qu'un mois après cette énucléation, lorsque nous avons revu cet enfant, avant de prendre une décision pour l'œil gauche, nous avons constaté, à notre grand étonnement, que les tractus blancs de la rétine avaient disparu et qu'il ne persistait que cet aspect brun de la macula. C'est cet aspect qu'a seul pu fixer le dessinateur que nous avons convoqué pour reproduire les tractus blancs de la rétine que nous avons constaté et que nous avons montré à nos assistants, lors de notre premier examen.

Il est difficile d'expliquer cette disparition ; peut-être ne s'agissait-il que de traînées d'œdème le long des vaisseaux, mais, en admettant le bien-fon-

dé de cette hypothèse, cela ne nous renseigne pas davantage sur la cause de cet œdème.

Nous nous bornons à signaler ce fait, qui nous a paru intéressant à cause de la difficulté de son interprétation.

L'œil droit a été énucléé dès le lendemain de notre premier examen.

L'examen histologique confirme le diagnostic d'un gliome de la rétine.

### OBSERVATION III

*publiée par Gérard et Detroy, dans Echo Médical  
du Nord, 1925*

Une enfant de 22 mois est en mars 1924 amenée à la Clinique ophtalmologique de Saint-Sauveur pour une dilatation anormale de la pupille de l'œil droit. L'examen ophtalmoscopique laisse voir : des masses blanchâtres, cotonneuses et saillantes dans la portion externe de la rétine et au voisinage de la papille. Pour étayer le diagnostic de gliome qui semble s'imposer, on cherche à voir l'aspect amaurotique dans la demi obscurité et sous un certain angle on saisit nettement le reflet jaunâtre pathognomonique.

Pour écarter l'idée de gliome bilatéral (qu'on

observe dans  $1/4$  ou  $1/5$  des cas), l'œil gauche est examiné avec un soin particulier ; il ne montre pas de plaque blanche anormale. L'énucléation de l'œil droit avec résection du nerf optique vers le fond de l'orbite est faite le 20 mars.

Suivant les indications reçues, la mère amène régulièrement sa fille tous les mois. La cicatrice de l'œil droit reste intacte. L'œil gauche reste normal.

L'enfant est ramenée le mercredi 19 novembre 1924. Ce jour-là M. Gérard qui l'examine est atterré de trouver dans le fond *de l'œil gauche* une tache parapapillaire, peu étendue, mais blanchâtre, cotonneuse et légèrement en relief. Il confirme ses appréhensions par deux examens successifs après dilatation, les 21 et 24 novembre.

La mère de l'enfant a pressenti l'horrible réalité. Elle s'attendait mardi à la nouvelle qu'on lui a annoncée avec tous les ménagements possibles : le gliome de la rétine s'est installé dans l'œil gauche et d'après les examens successifs pratiqués cette semaine, il apparaît bien que son évolution est rapide.

Ce matin, 28 novembre, nous avons pris le douloureux parti de décider que l'œil gauche serait énucléé mercredi prochain.

OBSERVATION IV

*publiée par Rollet et Aurand, dans le Lyon Médical*

1914

L'affection remonte à 8 mois environ. La mère remarquant une rougeur anormale de l'œil, alla consulter un médecin. Bientôt, la mère remarquait que l'œil, de couleur gris clair, devenait gris foncé avec dilatation de la pupille.

Actuellement, à l'examen, on a « l'œil de chat amaurotique » typique. Pas de douleur. On remarque seulement que l'enfant se frotte sans cesse la région frontale, du côté de l'œil malade.

29 juillet : énucléation.

La vision de l'autre œil est nettement diminuée.

L'examen du fond d'œil (O.D.) montre un deuxième gliome.

*Examen de la coupe.*

Sur une coupe médiane horizontale, la tumeur remplit toute la portion centrale du globe, affectant la forme d'un vase à col étranglé, dont la cupule supérieure enchasserait la partie postérieure du cristallin. Cette forme reproduit, en somme, l'aspect de la rétine décollée dont toute l'épaisseur

est remplie par la tumeur. Entre les deux feuillets de la tumeur, quelques vestiges du vitré.

A un faible grossissement, la tumeur se présente avec l'aspect ordinaire d'un gliome, c'est-à-dire sous formes de masses arrondies, ovalaires, ou élliptiques, très colorées, dont le centre est occupé par une lumière vasculaire moins colorée.

Toutes ces formations cellulaires sont plongées dans une masse amorphe, en voie de dégénérescence, prenant très peu les colorants.

A un fort grossissement, les cellules néoplasiques apparaissent sous forme de petites cellules rondes, vivement colorées. Dans les espaces dégénérés, on ne rencontre plus que des débris cellulaires mâles colorés.

Dans les interstices conjonctifs, on aperçoit quelques cellules plus claires, ovales. Dans de nombreux points de la coupe, on aperçoit aussi des formations cellulaires en rosette de Wintersteiner. La chambre antérieure est intacte. Il y a quelques cellules pigmentées dans le fond de la rétine, autour des vaisseaux. Le nerf optique est intact.

Il est difficile de découvrir le point exact d'implantation de la tumeur. Cependant, il semble que le point de départ a dû être le pôle postérieur.

OBSERVATION V

publiée par Dr. E. Ginostous dans *Gaz. hebdomadaire*  
*des sciences méd. Bordeaux*, 1906

L'enfant avait eu la rougeole trois mois auparavant ; aussitôt après, la mère s'aperçut qu'il y avait dans l'œil gauche un reflet amaurotique très net ; l'acuité de la vision diminuait de plus en plus. Pas de douleurs, pas d'inflammation. L'œil était en légère hypertension. T + 1. La pupille était ronde et dilatée, l'acuité visuelle réduite à 1/10 environ. M. Lagrange posa le diagnostic de gliome de la rétine, diagnostic qu'adopta également M. Martin, et l'exentération sous conjonctivale fut proposée aux parents du petit malade. Ils eurent le grand tort de ne pas l'accepter, et d'écouter les conseils néfastes de personnes incompétentes.

On me conduisit l'enfant le 9 mai 1904. Je constatai du côté de *l'œil gauche* la perte complète de la vision et à peu près les mêmes symptômes, que ceux observés par M. Lagrange.

En outre, *l'œil droit* était envahi, la pupille dilatée présentait le reflet amaurotique, la tension égale + 1 ; la vision de cet œil était également à peu près complètement abolie. Je conseillai l'exentération des deux côtés ; mais les parents de l'en-

fant, escomptant sans doute toujours une autre thérapeutique, s'abstinrent de reparaître à ma consultation.

Des incidents nouveaux les y ramenèrent le 19 mars 1906. Depuis le mois de juin 1905, l'enfant a été pris de convulsions, se reproduisant à peu près tous les quinze jours, durant chaque fois un jour ou un jour et demi ; ces convulsions débutent par le bras droit, puis gagnent le membre inférieur du même côté et enfin se terminent dans la partie droite de la face. La motilité et la sensibilité sont conservées. L'enfant s'est normalement développé ; il est gai et s'amuse. Les troubles oculaires sont demeurés ce qu'ils étaient au moment des examens antérieurs ; les yeux sont cependant très notablement hypertendus (T+3) et à l'ophtalmoscope, on aperçoit à travers les orifices pupillaires dilatés la présence des tumeurs.

Cette observation nous paraît intéressante à plusieurs points de vue : 1° par l'évolution lente du gliome, dont le début remonte à près de trois ans ; 2° par la propagation de la tumeur du côté du nerf optique et des centres cérébraux, sans que la coque oculaire ait été perforée ; 3° par les convulsions que présente ce jeune malade, convulsions qui sont l'indice manifeste de la propagation de la tumeur au niveau des centres cérébraux.

OBSERVATION VI

*publiée dans la Thèse de Lafond*

Irène D..., 18 mois. Depuis l'âge de 5 mois, les parents ont vu « un point jaune » dans le champ pupillaire de *l'œil droit*. Sans doute s'agissait-il du reflet caractéristique de l'affection. Les parents ne s'inquiètent pas d'abord de cette bizarrerie, mais peu à peu l'affection fait des progrès, l'œil augmente de volume ; ils se décident alors de consulter le Dr. Teulières, le 16 février 1909. ,

L'œil droit est augmenté de volume et déformé dans sa partie antérieure. En arrière, à partir du limbe, la coque semble intacte. Il n'y a pas de douleurs à la palpation. L'œil complètement rempli par la tumeur est inéclairable.

L'exentération est proposée, mais les parents refusent. L'énucléation est pratiquée le 27 février. Le nerf optique est sectionné le plus loin possible.

Le 7 juin, une récurrence est survenue qui remplit toute l'orbite. L'enfant souffre beaucoup. *Le deuxième œil* est atteint à son tour. On voit dans le champ pupillaire un reflet blanchâtre. L'extirpation de la récurrence n'est pas proposée, car cette intervention n'a donné que de très rares résultats, même si on enlève le périoste de l'orbite.

### OBSERVATION VII

publiée par Hirschberg dans *Centralbl. für prakt. Augenheilk.*, 1903

Le 16 novembre 1903, on m'a présenté une enfant de 10 mois, la fille unique de parents sains, dans la famille desquels on n'a observé rien de semblable.

L'enfant est née saine et jusqu'à l'âge de 4 mois ne présentait rien d'anormal. A cette époque la mère a remarqué un reflet clair dans *l'œil droit* et trois mois plus tard *l'œil gauche*.

L'enfant est en bon état général. L'œil gauche dernièrement atteint n'est pas enflammé ni augmenté de volume, mais la tension est augmentée et il y a un reflet clair dans la pupille.

A l'éclairage oblique, on voit derrière le cristallin trois nodules néoplasiques. Les nodules sont grisâtres ou rosâtres. Leur surface est lisse et parcourue par des vaisseaux sanguins. Le globe oculaire droit est légèrement augmenté de volume, sa tension au-dessus de la normale, la cornée trouble.

On fait le diagnostic de gliome de la rétine dans les deux yeux chez une enfant de 10 mois. La mère a remarqué le reflet caractéristique chez son enfant à l'âge de 4 mois. Il faut donc considérer cette tumeur comme congénitale.

## CONCLUSIONS

1° Le gliome de la rétine peut être considéré comme une affection héréditaire.

2° On ne rencontre aucune autre tare chez les familles atteintes de gliome de la rétine.

3° Il se transmet en ligne directe aussi bien par la mère que par le père.

4° Le gliome bilatéral se voit dans environ 14% des cas.

5° Il faut considérer la seconde tumeur comme une tumeur primaire, indépendante et non comme métastase ou extension de la tumeur première.

6° La date de l'apparition de la seconde tumeur varie de quelques semaines à quelques années.

7° Le gliome bilatéral ne se voit que chez le tout jeune enfant, exceptionnel après 3 ans.

Vu : *Le Doyen,*  
G. ROUSSY.

Vu : *Le Président de Thèse,*  
TERRIEN.

Vu et permis d'imprimer :  
*Le Recteur de l'Académie de Paris,*  
S. CHARLÉTY.



## BIBLIOGRAPHIE

- ADAM. — Statistisches, Klinisches und Anatomisches über des Glioma retinae. Zeitschr. f. Augenheilk, 1911.
- ASCUNCE. — Etude sur le gliome de la rétine. Ann. d'ocul., Paris, 1905.  
— Note sur la nature des cellules du gliome de la rétine. Ann. d'ocul., Paris 1924.
- AXENFELD. — Doppelseitiges Glioma retinae und intraokulare Bestrahlungstherapie. Klin. Monatsbl.f.Augenheilk, 1914.
- VON BERGER. — Alcune considerazioni sui gliomi binoculari retinici. Boll. d'ocul. 1924.
- BERGMEISTER. — Über gliöse Wucherungen im Auge bei Microphthalmus congenitus und deren Beziehungen zur Angiomatosis retinae. Graefes Arch. f. Opht. T.105, p.1.
- BORRMANN. — Verhandlungen der deutschen pathol. Gesellschaft, 1907.
- CARLO. — Le pronostic des gliomes de la rétine. Thèse de Paris, 1908-1909.
- CASPAR. — Ein Fall von vererbtem Netzhantgliome Centralblatt f. prakt. Augenheilk. 1911.
- CHALLIER. — Du pronostic de gliome de la rétine. Thèse de Bordeaux, 1903-1904.
- CLERC. — Gliome de la rétine opéré chez un enfant, pas de récédive après quatre ans.

- DE GAMA PINTO. — Untersuchung über intraokulare Tumoren. Wiesbaden, 1886.
- DIMMER. — Doppelseilige glioma retinae. Münch. Med. Woch. 1918. p. 23.
- FIETTA. — Un cas de gliome héréditaire. Rev. gen. d'Opht. 1925.
- FOUCHARD. — De gliome de la rétine. Thèse de Paris, 1895-1896.
- FUCHS. — Manuel d'ophtalmologie.
- GABRIELIDES. — Cytodiagnostic du gliome de la rétine. Ann. d'ocul. 1930.
- GENET. — De la survie dans le gliome de la rétine. Soc. d'opht. Lyon 1925.
- GERARD et DETROY. — Un cas de gliome bilatéral. Echo Med. du Nord. 1925.
- Deux cas de gliome observés dans la seconde enfance et dans l'âge adulte. Clin. Opht. Paris, 1926.
- GERARD et MOREL. — A propos d'un nouveau cas de gliome de la rétine chez un adulte. Clin. Opht. Paris, 1927.
- GINOSTEUS. — Ophaltalmologie infantile 1922.
- Gliome double de la rétine. Gaz. hebdomadaire de médecine et de chirurgie, Bordeaux, 1906.
- Les tumeurs de l'œil.
- VON GOUVÊA. — L'hérédité des gliomes de la rétine. Ann. d'ocul. de Paris. 1910.
- GONIN. — Encyclopédie franc. d'ophtalmologie t. VI, p. 111-2.
- VON HIPPEL. — Diffuse Gliosis in Microphthalmus. Zeitschr. f. Augenheilk. 1932.
- HIRSCHBERG. — Ein Fall von doppelseitigem Markschwamm der Netzhaut. Centralbl. f. prakt. Augenheilk. 1903.
- Der Markschwamm der Netzhaut.

- VON HOFFMANN. — Bericht über einen interessanten Fall von vererbtem Glioma der Netzhaut Centralblatt f. prakt. Augenheilk. 1909.
- KEYS. — Glioma of the retina. Ann. J. Ophth. Chicago 1922.
- KNIEPER. — Ein Fall von doppelseitigem Glioma retinae mit Enucleation des einen und 11 jähriger. Atrophie des anderen Auges. Graefes Arch. f. Ophthalmol. 1911.
- LAFOND. — Le pronostic du gliome de la rétine. Thèse de Bordeaux. 1924-1925.
- LAGRANGE. — Les tumeurs de l'œil.  
Encyclopédie.
- LAINÉY. — Gliome de la rétine. Normandie méd. 1899.
- LEBER. — Beiträge zur Kenntnis der Struktur des Netzhautglioms.  
Graefes Arch. f. Ophthalm. 1911.
- MARCHESANI. — Glioma retinae. Arch. f. prakt. Augenheilk. 1930.
- MAVAS. — Nouvelles recherches sur le gliome de la rétine.  
Bull. de l'Ass. franç. pour l'étude du cancer, 1922.
- MAVAS et PEYRON. — A propos des neuroepithéliomes de la rétine. Bull. de l'ass. franç. pour l'étude du cancer, 1924.
- MEYER-RIMSLOH. — Über einen Fall von hereditärem Glioma retinae. Klin. Monatsbl. f. Augenheilk, 1929.
- MORAX. — Cancer de l'appareil visuel (1926).
- MOREL et LESENNE. — Deux cas de gliome rétinien. Echo Méd. du Nord, 1931.
- OHNACKER. — Zur Kasuistik der Netzhautgliome. Wien. Klin. Rundschau, 1910.
- RÉCHON et CABANNES. — Gliome rétinien et curiethérapie. Gaz. hebdom. de sc. méd. de Bord. 1925.
- REDSLOB et MEYER. — Diagnostic du gliome de la rétine. Bull. de la Soc. d'Opht. de Paris, 1928.

RIBBERT. — Geschwülstlehre.

ROCHON et DIVIGNEAUD. — Gliomatose de la rétine familiale et héréditaire. Rev. d'oto-neuro-ocul. Paris, 1926.

ROLLET et AURAND. — Double gliome de la rétine. Lyon Méd. 1914.

SABUGIN. — Russkij oftalmologiceskij zurnal, 1927.

SCHMID-RIMPER. — Über intraokulare Geschwülste. Wien. Klin. therap. Wochenschrift, 1904.

SCHNEIDER. — Über einen Fall von Gliose der Netzhaut. Zeitschrift f. prakt. Augenheilk, 1910.

SCHOENBERG. — Case of bilateral glioma of retina, cured in non-enucleated eye by radium treatment. Arch. of Ophthalmol., 1927.

SICHEL. — Iconographie.

SIGRIST. — Seltene Art der Ausbreitung von Gliomen der Retina auf den zweiten Sehapparat. Ber. ü. d. Versamml. d. ophth. Gesellsch. Heidelb. 1913.

— Glioma retinae. Ibid. 1920.

TELIÈRES. — Deux cas de gliome de la rétine. Arch. d'opht. Paris, 1928.

TERRIEN. — Précis d'ophtalmologie.

— Sémiologie oculaire.

— Chirurgie de l'œil et de ses annexes.

— Gliomes et pseudo-gliomes de la rétine. Journal des Praticiens, 1929.

— Les gliomes et les pseudo-gliomes. Le Progrès Méd., 1934.

UHTHOFF. — Beitrag zur Bestrahlungstherapie bei doppelseitigem Glioma retinae Klin. Monatsbl. f. Augenheilk, 1919.

VEIL. — Le gliome de la rétine. Rev. gén. de clin. et thér. 1929.

VIRCHOW. — Anatomie pathologique des tumeurs, 1879.

VAN DUYSE. — Néoplasie rétinienne (gliome différencié) congénitale, cystique avec anophtalmos apparent et propulsion de la paupière supérieure. Rev. gén. d'opht., 1922.

WINTERSTEINER. — Das Neuroepithelioma retinae, 1897.

— Über Bau, Wachstum und Genese des Glioma retinae. Wien. Klin. Wochenschr., 1894.

WIRTH. — Über zwei Fälle von Glioma retinae. Thèse de Berlin, 1905.









